

Année 1964 - N° 61

LE CŒUR PULMONAIRE CHRONIQUE SCLÉRODERMIQUE

(Travail du Service de Cardiologie
de l'Hôpital Saint-Joseph)

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

Et soutenue publiquement le 30 avril 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Madame BRÉMANT Suzanne

née le 12 février 1932

à Chambéry (Savoie)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon

Interne de l'hôpital St-Joseph

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, rue François-Garcin - LYON (3^e)

1964

Année 1964 - N°

LE CŒUR PULMONAIRE CHRONIQUE SCLÉRODERMIQUE

**(Travail du Service de Cardiologie
de l'Hôpital Saint-Joseph)**

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

Et soutenue publiquement le 30 avril 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Madame BRÉMANT Suzanne

née le 12 février 1932

à Chambéry (Savoie)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon
Interne de l'hôpital St-Joseph

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires :

M.J. LEPINE : Membre de l'Institut.

Doyen : M. J.F. CIER

M.H. HERMANN : Correspondant de l'Institut.

Assesseurs : MM. M. LEVRAT

L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND,
MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS,
GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique urologique.
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique.
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires.
CROIZAT	Clinique médicale C.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique.
POLLOSSON	Clinique gynécologique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du travail.
LEVRAT	Clinique médicale A.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique et pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.

MM. COUDERT
MOUNIER-KUHN

PAUFIQUE
THIERS

BRUN
CREYSSEL

DARGENT
GUICHARD
GIRARD Paul
LATARJET
PEYCELON
GIRARD Marcel
VACHON
GALY
PAPILLON
JEUNE
GONIN

MONNET
BANSSILLON
CHATONNET
GUINET
TRILLAT
FREIDEL
MARION Joseph
DORCHE
DUMONT Louis.
PERROT
CIER. J.F.
PERRIN . J.

MICHAUD Pierre
X

X

Parasitologie et pathologie exotique.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et
d'audio-phonologie.
Clinique ophtalmologique.
Clinique de dermatologie, syphiligraphie
et allergologie.
Clinique de pneumo-phtisiologie.
Chaire de clinique chirurgicale orthopédique
et traumatologie.
Clinique carcinologique.
Anatomie pathologique.
Pathologie générale et expérimentale.
Anatomie.
Pathologie chirurgicale.
Thérapeutique.
Pathologie médicale.
Physio-pathologie des voies respiratoires.
Radiologie.
Clinique des maladies infectieuses.
Hydrologie thérapeutique, climatologie et
écologie sociale.
Bactériologie.
Physiologie et pathologie obstétricales.
Physiologie B.
Clinique endocrinologique.
Clinique de chirurgie orthopédique.
Clinique stomatologique.
Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
Matière médicale et législation pharmaceutique
Histologie et embryologie.
Chimie.
Physiologie A.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie
opératoire.
Clinique de Chirurgie Cardiaque.
Clinique médicale infantile et hygiène du
premier âge.
Biologie médicale et pharmacodynamie.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER
BERTOYE
MANSUY
COLLET
SARROUY
LACROIX

Physique nucléaire appliquée à la médecine.
Bactériologie.
Neuro-Chirurgie.
Chimie générale et pharmaceutique.
Clinique de pédiatrie.
Hygiène et clinique des maladies des pays char



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554209_0007

MM. LIARAS	Clinique chirurgicale	propédeutique.
LECUIRE	Neuro-chirurgie.	
REVOL	Médecine générale.	
GOINARD	Thérapeutique Chirurgicale.	
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie.	

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie.
FEROLDI	Anatomie pathologique.
MORET	Physique biologique.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique.
THIVOLET	Hygiène.
GARIN	Parasitologie.
PINET	Electro-radiologie.
ODDOUX	Botanique et cryptogamie.
de SOLLIERS	Chimie analytique.
TOLOT	Médecine du travail.
DESPIERRE	Médecine générale.
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie.
DESCOTES	Chirurgie générale.
JOUVET	Pathologie expérimentale.
PEYRIN	Physique biologique.
TOMMASI	Anatomie pathologique.
BUFFARD	Electro-radiologie.
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique.
de MOURGUES F.	Stomatologie.
NAUSSAC	Maladies infectieuses.
REBOUILLAT	Chirurgie générale.
ROMAGNY	Pédiatrie.
DELAHAYE J.P.	Médecine générale.
DELEUZE R.	Anesthésiologie.
GIRAUD M.	Electroradiologie diagnostic et thérapeutique.
MICHEL	Anesthésiologie.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. DUROUX	Anatomie
BRETTE	Thérapeutique.
BOUCHET	Anatomie.
FAVRE-GILLY	Hématologie.
GIROD	Histologie et embryologie.
GRAS	Chimie biologique.

MM.	MALLEIN	Chimie analytique.
	RIFFAT	Hygiène.
	FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie.
	FLANDROIS	Physiologie.
	VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie.

AGREGES EN EXERCICE

MM.	BURTHIAULT	Obstétrique.
	FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture.
	GIGNOUX	Oto-rhino-laryngologie.
	GUILLEMIN	Chirurgie générale.
	JAUBERT de BAUJEU	Chirurgie générale.
	MARION Pierre.	Chirurgie générale.
	PLAUCHU	Médecine générale.
	PONT	Médecine générale.
	SAUTOT	Chirurgie générale.
	TRAEGER	Médecine générale.
	VIGNON	Médecine générale.
	BONAMOUR	Ophtalmologie.
	COLIN	Médecine légale.
	COLOMB	Dermatologie.
	de MOURGUES Georges	Chirurgie générale.
	DEVIC	Médecine générale.
	DUMONT Martial	Obstétrique.
	DURAND	Urologie.
	FRANCILLON	Chirurgie générale.
	SAUBIER	Chirurgie générale.
	SCHOTT	Neuro-psychiatrie.
	ALLEGRE	Neuro-chirurgie.
	CHASSARD	Electro-radiologie.
	FAYSSE	Orthopédie.
	GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie.
	GARDE	Médecine générale.
	HUGONNIER	Ophtalmologie.
	KALB	Pneumo-phtisiologie.
	LARBRE	Médecine générale.
	MARET	Chirurgie générale.
	MORNEX	Médecine générale.
	NORMAND	Médecine générale.
	PERRIN André	Médecine générale.
	BETHENOD	Pédiatrie et puériculture.
	DUMAS	Stomatologie.
	FRIES	Médecine générale.
	GARMIER	Obstétrique.
	LAMBERT	Médecine générale.
	MICHOULIER	Chirurgie générale.

MM. NOEL
ROBERT
SCHNEPP

Médecine générale.
Médecine générale.
Ortopédie.

EXAMINATEURS DE LA THESE :

MM. GUICHARD

MATHIEU

MARION

FAUCON

A mon grand-père

A mon père et à ma mère

A mon mari

A Françoise et à Pascale

A mon frère et à ma soeur

A mes tantes

A ma belle-famille

A mes amis

Avec toute mon affection

A notre maître et président de thèse,
Monsieur le Professeur GUICHARD.

Lors d'un semestre d'externat nous avons
pu apprécier la richesse de son enseignement.

Il nous fait aujourd'hui le grand honneur
de présider notre jury. Qu'il nous permette de lui
exprimer notre vive gratitude et l'assurance de notre
respectueuse admiration.

A nos juges.

Monsieur le professeur agrégé MATHIEU.

Nous avons le plaisir depuis quelques mois de travailler sous son autorité bienveillante. Il nous a accueillie dans son service avec une paternelle bonté. Nous le prions d'accepter notre respectueuse reconnaissance.

Monsieur le professeur agrégé MARION.

Nous avons eu l'occasion d'admirer sa prodigieuse habileté opératoire, son exigence de la perfection et sa sollicitude envers ses opérés.

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait en acceptant d'être de notre jury.

Monsieur le professeur agrégé FAUCON.

Il nous a reçue avec beaucoup d'amabilité. Nous sommes heureuse qu'il accepte de faire partie de notre jury, nous lui exprimons nos respectueux remerciements.

Monsieur le Docteur TOURNIAIRE.

Au cours de deux semestres d'internat passés dans son service, nous avons été captivée par le charme de son intelligence, la vivacité de son esprit, l'étendue de ses connaissances.

Il nous a confié ce travail. Puisse cette thèse ne pas le décevoir et être le témoignage de toute notre gratitude et de notre fidèle dévouement.

Monsieur le Docteur BLUM.

Pendant l'élaboration de ce travail il nous a patiemment aidé. Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance, et de notre respectueux attachement.

Monsieur le Docteur TARTULLIER

Monsieur le Docteur DEYRIEUX

Nous les remercions des documents qu'ils nous ont fournis. Nous les prions de croire à notre profonde reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

EXTERNAT

Monsieur le Professeur Agrégé DESJACQUES

Monsieur le Professeur SANTY

Monsieur le Professeur CREYSSEL

Monsieur le Professeur CIBERT

Monsieur le Professeur DECHAUME

Monsieur le Professeur GUICHARD

Monsieur le Professeur VACHON

A nos Maîtres de l'Hôpital SAINT-JOSEPH

INTERNAT

Monsieur le Docteur TOURNIAIRE (2 semestres)

Monsieur le Professeur Agrégé MARION

Monsieur le Docteur POUZET

Monsieur le Docteur SAVOYE

Monsieur le Docteur BOUVIER

Monsieur le Docteur MICHEL

Monsieur le Docteur FRIEH

Monsieur le Docteur BERNAY

A mes camarades d'Internat

de l'Hôpital SAINT-JOSEPH

HISTORIQUE - INTRODUCTION

Les manifestations pulmonaires de la sclérodermie sont connues de longue date . FINLEY, le premier, signale en 1891, cette association qui est retrouvée par VON NOTTHAFFT (1898), LEWIN et HELLER (1904), MATSUI (1924). Cinquante ans plus tard paraissent les premières publications détaillées.

La fréquence de la sclérodermie pulmonaire est grande, mais difficile à chiffrer avec exactitude. BOYD et Coll. (1954) notent des aspects radiologiques anormaux , 24 fois sur 54 cas de sclérodermie. PIPER et HELWIG (1955) s'appuyant sur des vérifications nécropsiques trouvent chez 31 sclérodermiques , 25 fibroses pulmonaires. BONARD (1958) relève 11 localisations pulmonaires sur 12 cas rapportés. TUFFANELLI et WINKELMAN (1961) étudient les radiographies thoraciques de 550 sujets atteints de sclérodermie; dans 24% des cas ils décèlent une atteinte pulmonaire. Ce pourcentage est discutable car il existe des localisations pulmonaires de la sclérodermie sans modification radiologique et les images, quand elles existent, ne sont pas spécifiques de l'affection. RUBIN (1957) pense que la sclérodermie pulmonaire n'est pas toujours associée à une sclérodermie cutanée; malheureusement les formes pulmonaires primitives ne peuvent être identifiées, faute de critère histologique spécifique.

Les études portant sur la fonction pulmonaire sont récentes. Inaugurées par BALDWIN, COURNAND et RICHARDS (1949) puis par AUSTRIAN, Mac CLEMENT, RENZETTI, DONALD, RILEY et COURNAND (1951), à l'occasion d'un travail consacré au bloc alvéolo-capillaire, elles se multiplient ces dernières années: LEINWAND, DURYEE, RICHTER, (1959); SALOMON, APPEL, DOUGHERTY, HERSCHFUS et SEGAL (1955); MARKS, CUGELL, CADIGAN, et GAENSLER (1957); MILLER, FOWLER et HELMHOLZ (1954); TRANQUADA, SIMMONS et MILLER, (1960); ADHIKARI, BIANCHI, BOUSHY, SAKAMOTO et LEWIS (1962); CATTERAL et ROWELL (1963). Ces auteurs mettent en relief les traits fonctionnels respiratoires essentiels de la sclérodémie pulmonaire: restriction ventilatoire, souvent modérée, absence de syndrome obstructif, baisse de la compliance et de la capacité de diffusion alvéolo-capillaire; ils insistent sur la valeur diagnostique de ces troubles respiratoires qui existent souvent en l'absence de tout indice clinique ou radiologique de sclérodémie pulmonaire, et qui constituent ainsi les critères les plus fidèles de cette affection.

Les travaux consacrés au coeur pulmonaire sclérodémique sont par contre rares, et ne comportent souvent qu'une étude incomplète de la fonction respiratoire et de l'hémodynamique pulmonaire. SPAIN et THOMAS (1950), AUSTRIAN et Coll. (1951), SCHRIRE (in OPIE, 1955) rapportent des observations évocatrices de coeur pulmonaire chronique sclérodémique avec hypertension artérielle pulmonaire. Malheureusement l'étude fonctionnelle respiratoire est absente chez SCHRIRE, partielle chez SPAIN et THOMAS (La capacité de diffusion n'est pas enregistrée);

et la pression capillaire pulmonaire n'est mentionnée dans aucune de ces trois observations; on ne peut donc affirmer que la pneumopathie sclérodermique soit seule responsable de l'hypertension pulmonaire. CONNER et BASHOUR (1961) publient quatre observations de patients atteints de sclérodermie, comportant une étude fonctionnelle respiratoire et hémodynamique: dans l'obs. 1 et 2, la pression artérielle pulmonaire normale, permet d'écarter le diagnostic de coeur pulmonaire chronique - Les obs. 3 et 4 s'insèrent par contre dans le cadre du coeur pulmonaire chronique: l'hypertension artérielle est pré-capillaire - L'observation la plus démonstrative est celle de SOULIE, ACAR, JOLY, CARLOTTI, BERNARD, AZERAD et CASTILLON du PERRON (1961): l'exploration hémodynamique met en évidence l'hypertension pulmonaire pré-capillaire et permet d'affirmer le coeur pulmonaire chronique.

La rareté des observations complètes de coeur pulmonaire chronique sclérodermique semble justifier une nouvelle étude de cette affection, destinée à en préciser les caractères anatomiques, cliniques, radiologiques, fonctionnels respiratoires et hémodynamiques. Tel est le but de ce travail qui repose sur une observation personnelle, et sur six observations recueillies dans la littérature.

METHODES et SYMBOLES

I - FONCTION RESPIRATOIRE

1°) - Spirographie (Spirographie de CARA).

CV litres	: capacité vitale
VEMS litres	: volume expiratoire maximal/seconde (épreuve de Tiffeneau).
VEMS/CV	: normalement 65 à 80 %
V. max. litres/mn	: ventilation maximale/minute

Le pourcentage indiqué figure le rapport valeur réelle
valeur théorique.

Les valeurs théoriques sont celles du Laboratoire d'Exploration
Fonctionnelle Pulmonaire de Nancy (P.SADOUL).

2°) - Détermination du volume résiduel des poumons et de
la mixique alvéolaire (spirographie ventilé de CARA - Analyseur
d'hélium à thermoconductivité CIPRO).

CRF litres	: capacité résiduelle fonctionnelle
VER litres	: volume expiratoire de réserve
VR litres (CRF-VER)	: volume résiduel
CT litres (CV+VR)	: capacité pulmonaire totale
VR/CT	: normalement 25 à 35 %

Le pourcentage d'alvéoles bien ventilés est déterminé par le rapport du temps de mixique théorique au temps de mixique effectif pour une chute de la concentration d'hélium de 90% de la chute totale.

3°) - La capacité de diffusion alvéolo-capillaire (Spirographe ventilé - analyseur d'Helium - analyseur de CO à infra-rouge - ONERA 80).

La méthode utilisée est celle de l'inspiration unique d'un mélange d'Helium - oxyde de carbone; elle permet d'appliquer l'équation de KROGH modifiée par OGILVIE, FORSTER, BLAKEMORE et MORTON (1957).

Les valeurs théoriques sont données par la formule ;
 $\text{DCO ml/mm Hg/mn} = \text{surface corporelle en m}^2 \times 18,85 - 6,8.$

II - DOSAGE DES GAZ ET DU SANG

(Oxymètre de Brinkmann - Appareil manométrique de
 VAN SLYKE -

pH mètre - Radiometer avec électrode thermostatique).

SaO ₂	: saturation oxyhémoglobinée du sang artériel (N = 94% - 98%)
CO ₂ total/vol%	: CO ₂ total plasmatique artériel (N = 50 à 57 vol %)
pH	: pH à 38° (N = 7,38 - 7,42)
PaCO ₂ mm Hg	: pression partielle du CO ₂ dissous dans le plasma artériel (N = 37 - 43 mm Hg)

III - HEMODYNAMIQUE CARDIAQUE

(Cathétérisme des cavités droites et du système artériel pulmonaire, sans prémédication. Prise de pression par têtes manométriques de TELCO).

PCP mm Hg	: pression dite "capillaire" pulmonaire correspondant à la pression artérielle pulmonaire "bloquée".
PCPM mm Hg	: pression "capillaire" pulmonaire moyenne (N = 2 à 5 mm Hg).
PAP mm Hg	: pression artérielle pulmonaire systolo-diastolique (N = 20-25/5-10 mm Hg).
PAPM mm Hg	: pression artérielle pulmonaire moyenne (N = 10 à 15 mm Hg).
PVD mm Hg	: pression ventriculaire droite systolo-diastolique (N = 20-25/0+3 mm Hg).
POD mm Hg	: pression auriculaire droite (N = 1 à 3 / - 2 à 0 mm Hg).
PODM mm Hg	: pression auriculaire droite moyenne (N = 0 à 3 mm Hg).
Q' litres	: Débit cardiaque / litres / mn déterminé par le principe de Fick : $\frac{V'O_2 \text{ ml}}{CaO_2 - CvO_2 \text{ vol } \%}$
IC' litres	: Index cardiaque (débit cardiaque par minute et par m ² de surface corporelle) (N = 2,8 à 3,5 l/mn/m ²).
RPT dynes /cm-5/sec	: Résistances pulmonaires totales en unités Wiggers $\frac{PAPM \text{ mm Hg} \times 1332}{Q/\text{sec.}}$ N = 150 à 220

IV - EPREUVES D'EFFORT

Au cours du cathétérisme cardiaque, les épreuves d'effort sont réalisées en position couchée, sur pédalier ergométrique (Elema Shonander). L'intensité de l'effort est toujours réduite : 10 à 40 watts. Les différents paramètres ventilatoires, circulatoires pulmonaires et sanguins, sont déterminés de la 6ème à la 12ème minute d'effort.

OBSERVATIONS

N°1 - Observation personnelle

Mr COL. 60 ans.

Depuis 10 ans environ, ce malade présente des troubles des extrémités digitales évoquant un syndrome Raynaud : les doigts sont alternativement froids et blancs, puis chauds et cyaniques; ces manifestations évoluent par poussées surtout hivernales puis la sensation de refroidissement et surtout la cyanose deviennent permanentes, parallèlement la peau des doigts s'amincit, se tend, adhère aux plans profonds, prend une couleur vieil ivoire; la région unguéale est bombée, cyanosée. Ces modifications cutanées restent localisées aux mains et n'atteignent aucun autre territoire; en particulier la face le cou, le thorax, les pieds sont indemnes.

Depuis deux ans dyspnée d'effort se doublant parfois de blocage thoracique non douloureux; ces signes s'aggravent progressivement, s'accompagnent de signes de stase périphérique et aboutissent au moment de l'hospitalisation (10/10/63) à une scène d'insuffisance cardiaque:

- oedème des membres inférieurs, débord hépatique; 3 travers de doigts; jugulaires turgescentes et expansives, reflux hépatojugulaire.

- auscultation cardiaque; souffle holosystolique, maximum endapexien 5/6 -propagation apexienne et axillaire d'une part, xyphoïdienne d'autre part, au foyer xyphoïdien le souffle augmente en inspiration évoquant l'insuffisance tricuspideenne.

- T.A = 14/8

- Auscultation pulmonaire normale.

Examen radiologique thoracique.

Coeur : Aire cardiaque très accrue en frontale.

Diamètre transverse 18 cm; point G haut situé.

Saillies de la partie haute du deuxième arc; branches artérielles pulmonaires à peine élargies, faiblement pulsatiles : branche artérielle droite : 1,7 cm; branche artérielle pulmonaire gauche : 25 cm; en transverse gauche le bord antérieur du coeur affleure le sternum.

Poumon : pas de signe d'emphysème : les triangles antéro supérieur et postéro inférieur s'obscurcissent complètement en expiration.

Le tiers inférieur des deux poumons est le siège d'une infiltration reticulomicro nodulaire discrète.

Electrocardiogramme :

Rythme sinusal. Ondes P. normales. Bloc auriculo ventriculaire fruste
PR = 0,28 sec.

A QRS = + 90° Bloc incomplet de branche droit (rSR' en VI)

Diphasisme de l'onde T en D2, D3, VF et de VI à V3.

L'aspect électrocardiographique est celui d'une hypertrophie ventriculaire droite associée à un trouble de conduction auriculo ventriculaire.

Bilan humoral :

Urée sanguine : 0,37 gr %

Glycémie = 0,99 gr %

Serologie spécifique négative

Numération globulaire (5 150 000 GR), formule leucocytaire normale.

Bilan rénaletionogrammes plasmatique et urinaire normaux

Recherche des cellules de Hargraves négative.

Waalser Rose : négatif au 1/28

Latex négatif

Calcémie 0,100 gr%

Urines: cytochimie normale.

Examen digestif ; exploration radiologique de l'oesophage, de l'estomac, et de la vésicule biliaire, normale.

Examen laryngé normal.

Fond d'oeil : précyanose rétinienne discrète. Sclérose artérielle.

TACR = 20.

Fonction respiratoire et dosage du sang artériel :

T = 1,62m

P : 55 kgs.

S : 1,59 m²

a) Fonction respiratoire :

C.V.	litres (2,600 (82%)
V.E.M.S., for. l'oe.	litres 2,000 (90%)
VEMS/CV	77%
V. Max. minute..	litres 54,400 (81%)
C.R.F.	litres 2,950
V.E.R.	litres 1,600
V.R.	litres 1,350 (77%)
C.T.	litres 3,950 (80%)
VR/CT	34%
Mixique homogène	57 %

b) Dosage des gaz du sang :

	Repos	Effort (15 Watts)	Oxygène pur
Hématocrite	42%		
Globules rouges	5 150 000		
Sa O ₂	85,5%	83,5%	95,5%
CO ₂ total plasmatique			
vol. P. cent	67	56,9	63,6
pH	7,41	7,43	7,43
Pa CO ₂ mm Hg	46,6	37,9	42,5

Hemodynamique cardiaque

	Repos	Effort	Oxygène pur
Fréquence cardiaque/mn : 64		100	58
Pression Cap. Pulm.			
(mm Hg) - S/D	+ 1 / -1	+ 6/0	
- Moy	0	+3+4	

Pression Art. Pulm.

(mmg)	S/D <u>70-80</u>	<u>110 - 120</u>	<u>60 - 70</u>
	20-25	35 - 40	20
	Moy. 40-42	60 - 65	30 - 35

Pression Vent. Droit

(mm Hg)	<u>70</u>	<u>110 - 120</u>
	0 + 6	0 + 30

	Repos	Effort	Ox. pur
Pression oreill. droite			
(mm Hg)	6/0	12/0	
Moy	3	10	
Index cardiaque			
litres /m.n/m ²	2,13	4,51	
Res. Pulm. totales			
dynes cm -5/sec.cm -5/sec.		970	705

Biopsie pulmonaire . (Dr Paliard) 6/11/63

Le fragment de parenchyme est extrêmement remanié.

La plèvre est soit d'épaisseur normale, soit hypertrophiée avec fibres collagènes assez denses, entre lesquelles s'aperçoivent quelques globules adipeux.

Le parenchyme sous-jacent présente une sclérose mutilante très développée entourant de nombreuses cavités remplies de mucus. Ce poumon n'a plus de structure normale, les alvéoles ont disparu.

La sclérose est mixte, elle est faite de fibres collagènes assez denses pour prendre l'aspect d'une sclérose élastigène au contact des cavités. Cette hypertrophie des fibres élastiques est considérable comme le montre la coloration à l'orcéine, et donne un aspect très particulier à ces lésions. On retrouve cette hypertrophie élastique au niveau de la paroi d'une bronchiole, normale par ailleurs, et dans les parois artérielles. En un point faisceaux musculaires isolés ou en petits amas comme on les observe dans la sclérose myogène du poumon.

Cette sclérose limite de petites zones cavitaires de tailles variables

ment entre elles, leurs parois devenant de minces cloisons fibro élastique. Elles sont revêtues par un endothélium cubique ou cylindrique muco-sécrétant et elles sont remplies par du mucus coloré en rouge par le PAS et le mucicarmin. Ici et là il existe une discrète réaction à lymphocytes et histiocytes.

Par ailleurs, il existe de grosses altérations vasculaires, essentiellement artérielles. Outre la disparition des capillaires alvéolaires, les artérioles présentent une paroi très épaissie avec fibrose adventicielle, prolifération élastique dans la média, et prolifération de l'intima ne laissant quelquefois aucune lumière centrale.

Par contre les veines sont peu altérées en dehors d'un épaississement de l'adventice.

Il n'a pas été décelé de lésion inflammatoire spécifique.

Evolution

Sous l'effet du traitement tonicardiaque, diurétique, et des corticoides la dyspnée s'atténue, les oedèmes disparaissent, l'hépatomégalie régresse.

L'intensité du souffle systolique d'insuffisance tricuspidiennne diminue; il devient proto systolique, bref, localisé à la région endapexienne.

Diamètre transversal du coeur inchangé. (18 cm)

Les signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite ne sont pas modifiés. Mais le trouble de conduction auriculo ventriculaire s'accroît momentanément : allongement de l'espace PR à 0,40 sec avec un bloc partiel 2/1 intermittent.

Après réduction de la médication digitalique, le trouble de conduction s'atténue, et le malade quitte le service franchement amélioré.

COMMENTAIRE

Cette observation est celle d'un coeur pulmonaire chronique sclérodermique.

1°) - Le diagnostic de sclérodermie ne s'appuie pas sur des altérations spécifiques, mais sur un groupe de manifestations dont l'association constitue un ensemble évocateur : sclérodactylie, bloc fruste auriculo-ventriculaire, fibrose pulmonaire.

- La sclérodactylie présente les caractères propres à cette affection : début insidieux, plusieurs années avant les premiers troubles fonctionnels cardio-pulmonaires, marqué par l'alternance de refroidissement et de cyanose des extrémités digitales, simulant un syndrome de Raynaud; puis apparition de troubles trophiques intéressant les deux premières phalanges : peau dure, tendue, adhérente aux plans profonds, de couleur ivoire; région unguéale bombée et cyanosée.

- Le bloc auriculo ventriculaire fruste est une modification électrocardiographique fréquente au cours des sclérodermies; cette anomalie signe l'atteinte directe du myocarde par le processus sclérodermique.

- La fibrose pulmonaire est authentifiée par :

- des signes radiologiques discrets
- des perturbations fonctionnelles respiratoires caractéristiques.
 - absence de trouble ventilatoire obstructif
 - présence d'une restriction ventilatoire modérée caractérisée par une réduction

sont amputés.

- baisse importante de la capacité de diffusion. (18% du chiffre théorique)
- hypoxémie modérée, s'accentuant au cours de l'effort parfaitement corrigé par l'inhalation d'oxygène.
- normocapnie au repos avec tendance à l'hypocapnie au cours de l'effort.

- La biopsie pulmonaire qui met en évidence une sclérose mutilante très développée entourant de nombreuses cavités remplies de mucus.

2°) - Le diagnostic du coeur pulmonaire chronique repose sur des données hémodynamiques déterminantes; celles-ci révèlent une hypertension pulmonaire pré-capillaire et permettent d'attribuer la défaillance ventriculaire droite à la sclérodermie pulmonaire. Cette hypertension pulmonaire est franche, majorée par l'effort, hors de proportion avec le taux de l'hypoxémie qui reste modérée. Elle paraît essentiellement liée à la réduction du lit vasculaire pulmonaire, dont témoigne le compte-rendu histologique : parois artérielles très épaissies avec fibrose adventitielle, prolifération élastique dans la média et prolifération de l'intima ne laissant quelquefois aucune lumière centrale.

N° 2 - Observation de SPAIN D.M. et THOMAS A.G.

Bellevue Hospital - NEW - YORK

publiée en 1950 -

Homme de race blanche âgé de 65 ans. Ingénieur.

- Hospitalisation le 6 Février 1946 :

Ce malade avait toujours été en bonne santé, quand il y a 10 ans il nota qu'il avait le souffle court. Il réduisit ses activités. Rapidement apparut un oedème des chevilles. Quatre ans avant son hospitalisation il avait consulté de nombreux médecins qui lui dirent qu'il souffrait d'une affection cardiaque et qui le traitèrent sans succès avec de grosses doses de Digitaline. A cette époque il commença à présenter une toux qui ramenait une expectoration muqueuse de volume variable.

Deux ans plus tôt, ces symptômes le conduisirent dans deux hôpitaux différents de New-York : la première fois en Avril, et la seconde fois en Juin 1944. Les conclusions, les deux fois, furent identiques. L'expectoration chaque jour variait de 60 à 100 cc. L'auscultation révélait des bruits cardiaques assourdis mais réguliers et de nombreux râles aux deux bases pulmonaires. Sur l'ECG on notait une déviation axiale droite avec intervalle PR de 0,20, cet allongement étant dû au traitement digitalique. La pression veineuse ainsi que le temps de circulation normal et l'absence d'augmentation nette du volume du coeur ne permirent pas de maintenir le diagnostic d'affection cardiaque. Le repos, le régime déchloruré, et les diurétiques apportèrent une très petite amélioration dans l'état du patient. Il fut renvoyé du premier hôpital avec le diagnostic de fibrose pulmonaire avec emphysème.

et du second, avec celui d'emphysème avec retentissement cardiaque.

Pendant les deux années qui suivirent, la dyspnée et la toux augmentèrent et s'accompagnèrent d'une asthénie progressive. Un mois et demi avant son admission il contractait une pneumonie. Il fut traité à domicile avec de la Pénicilline (Décembre 1945). Il récupéra rapidement. Cependant sa faiblesse augmentait, un jour il eut une syncope et fut conduit à l'hôpital.

Un interrogatoire plus poussé révéla que le patient avait noté pendant ces 4 dernières années, des modifications de la peau et des articulations. Au début il s'était aperçu qu'il avait de la difficulté à écrire, ne pouvant pas plier les doigts complètement. Peu de temps après il remarqua que ses mains et ses pieds devenaient souvent froids et engourdis, que la peau de la paroi thoracique antérieure devenait tendue, blanche et prurigineuse. Ces manifestations étaient sujettes à des variations. La peau de la face était sèche et squameuse. L'année précédant son hospitalisation, il se plaignait de douleurs et de gonflements des poignets et des coudes. Il n'avait ni dysphagie, ni diarrhée, ni constipation. Son appétit cependant était médiocre et il avait perdu du poids depuis deux ans.

A l'examen : il était un peu cyanosé et dyspnéique au repos et il était très essoufflé au moindre effort, tel que faire quelques pas. Il toussait souvent ramenant une expectoration muqueuse.

Le pouls était à 84. La TA à 11/7. La face était sèche et squameuse. Les lèvres étaient minces; la peau du thorax était tendue et luisante donnant au toucher la sensation de la cire. Aux extrémités la peau était également froide et tendue et ne pouvait pas être plissée. On remarquait une discrète pigmentation sur les mains

et les avant-bras; les mouvements des petites articulations étaient limités et douloureux. Il existait un léger oedème des chevilles - les bruits du coeur étaient nets et réguliers - on entendait de gros râles aux deux bases.

Le reste de l'examen était négatif.

Examens de laboratoire :

numération GR = 4 440 000

GB = 13 000

Hb = 12 grs

Formule PN = 82 dont 4 E

L = 9

M = 5

Sérologie spécifique = négative.

Expectoration : staphylocoque doré, streptocoque viridans et pneumocoque. Pas de BK.

Dans les urines quelques éléments blancs, mais rien d'autre d'anormal.

Pas de sang dans les selles.

Sucre : 1,43 gr %.

Protéines totales : 65 gr % rapport S/G normal.

Cholestérol : 2,22 gr

Calcium : 96 mgr %

Electrocardiogramme :

Déviatiôn axiale droite.

Intervalle PR : 0,21. sec.

Radiographie thoracique : Aorte élargie, aire cardiaque légèrement augmentée. Dans les 2/3 inférieurs des champs pulmonaires, infiltration réticulée diffuse prédominant aux bases. L'oesophage était normal. Les radios des mains et des pieds ne montraient aucune lésion.

Biopsie cutanée : Un fragment cutané fut prélevé sur la paroi thoracique antérieure le 14 mars 1946. L'examen anatomopathologique confirma la sclérodermie.

Etude fonctionnelle respiratoire et hermodynamique.

(le 22 Mars 1946).

	observé	normal
CV	1,750 cc (42 %)	4,140 cc
VR	0,921 cc (68 %)	1,335 cc
VR / CT	33,4 %	24,4 %
V. Max.	81 L/mn (97 %)	
Saturation oxygène : au repos :		
	91,1 %	
: après effort :		
	81 %	
Index cardiaque	5 ¹ , 5	3 ¹ , 2
Pression ventricule droit	?	28/0 - 4
Pression artère pulmonaire	118/67	—

Pendant son séjour à l'hôpital l'état du malade empira progressivement. Son asthénie augmenta et la dyspnée devint telle que l'administration continuelle d'oxygène fut nécessaire.

Les données de l'examen physique ne changèrent pratiquement pas. Les examens répétés de sang, d'urines, et les films ne subirent aucune modification. Sur l'ECG cependant l'axe électrique subit une rotation marquée vers la droite; l'intervalle PR passa de 0,21 sec à 0,28. sec. La Digitale et les diurétiques mercuriels furent essayés sans succès. Le malade mourut le 27 Juillet 1946.

- A l'autopsie :

- des adhérences lâches amarraient les deux poumons au diaphragme.
- il existait un épanchement de 75 cc dans la cavité pleurale droite. Le péricarde pariétal était intimement adhérent au péricarde viscéral et la cavité péricardique était inexistante. Pas de masse médiastinale.
- le coeur et le péricarde pesaient 700 grs. Il existait une fibrose sous-endocardique; pas de lésions vasculaires. Toutes les cavités étaient dilatées, mais la dilatation était surtout marquée au niveau du ventricule droit. La paroi du ventricule droit mesurait 7 mm, celle du ventricule gauche 1,5cm. A la coupe il existait quelques plages de fibrose, spécialement dans la portion apicale de la cloison inter-ventriculaire. Les artères coronaires étaient normales, ainsi que l'aorte.
- le poumon droit pesait 900 grs. Le gauche 770 grs. Les deux poumons étaient identiques en apparence. La plèvre était épaissie et diffusément granuleuse avec quelques dépôts fibrineux. Les bronches contenaient une petite quantité d'exsudat muco-purulent. leurs parois étaient intactes, mais il existait une dilatation des petites bronches et des bronchioles des deux lobes inférieurs. Les lobes inférieurs crépitaient légèrement, et étaient modérément fermes.

A la coupe la surface du poumon était plutôt sèche, brillante et granuleuse; plusieurs kystes étaient présents; leurs tailles variaient de 2mm à 1cm: ils étaient entourés par des zones denses de tissu fibreux.

Ces kystes prédominaient à la base et dans les zones périphériques.

Les artères pulmonaires montraient un degré modéré de sclérose.

Les ganglions trachéo-bronchiques étaient augmentés de volume.

Le foie présentait un aspect typique de congestion passive.

Les autres organes ne présentaient pas d'anomalies.

Les coupes du coeur révélaient une fibrose sous-endocardique marquée.

Il existait quelques plages de fibroses disséminées dans le myocarde.

A l'intérieur et autour de ces plages, les artérioles avaient une paroi épaissie et souvent leur lumière était réduite.

De multiples coupes des poumons mettaient en évidence de nombreux kystes de taille variable, souvent limités par un épithélium cubique.

Ces kystes étaient noyés dans un tissu fibreux très épais. Plusieurs de ces kystes ne possédaient pas de revêtement.

Plusieurs petits alvéoles étaient entourés par des zones denses de tissu fibreux; les septa alvéolaires étaient diffusément épaissis et par endroits, infiltrés de mononucléaires et de quelques polynucléaires.

Ailleurs les alvéoles étaient dilatés, renfermant des septa alvéolaires fragmentés. Les bronchioles étaient dilatées et les parois infiltrées par place de lymphocytes - dans beaucoup de petites bronches la tunique musculaire était partiellement remplacée par du tissu fibreux. Les artères et les artérioles montraient une sclérose modérée, les artérioles en particulier, avaient des parois épaissies et une lumière étroite. La plèvre était épaissie par du tissu fibreux et étaient modérément congestive.

N° 3 - Observation d'AUSTRIAN et Coll.

Bellevue Hospital, - NEW - YORK

(publiée en 1951)

M.M - Femme de race noire, âgée de 22 ans.

- Deux ans avant son hospitalisation, la région scapulaire gauche se dépigmentait. Un an plus tard, des lésions caractéristiques de la sclérodermie apparaissaient au niveau de la face et des doigts. En même temps, la malade commençait à tousser et à présenter une dyspnée modérée à l'effort.

Elle fut admise à l'Hôpital le 24 Mai 1948.

Les signes de la sclérodermie s'étaient confirmés. L'expansion thoracique était limitée. On notait à l'auscultation pulmonaire des râles fins, en arrière, aux 2 bases; Il n'y avait pas de polypnée; A l'auscultation cardiaque, rythme régulier, pas de souffle, éclat du 2° bruit au foyer pulmonaire; le reste de l'examen était négatif.

La radiographie thoracique montrait une infiltration diffuse réticulo-nodulaire des deux champs pulmonaires, et l'opacification de l'oesophage, un retard dans l'évacuation.

Dix huit mois plus tard elle fut réadmise à l'hôpital. Dans cet intervalle, aucun changement ne s'était produit, malgré le traitement corticoïde.

Un bilan fonctionnel respiratoire et un cathétérisme étaient pratiqués lors de ses deux séjours.

- Bilan fonctionnel respiratoire et hemodynamique :

	1° séjour	2° séjour
CV (% de la normale)	33 %	33 %
CT	37 %	37 %
VR/CT	33 %	38 %
V. Max.	86 %	78 %
Vent. l/mn/m ² - Repos	5,7	5,9
Effort	16,1	13,6
SaO ₂ Repos	96 %	96 %
après Effort	79 %	81 %
Pa Co ₂ Repos	37 mm Hg	38 mm Hg
Capacité de diffusion cc d'O ₂ /mn./mm Hg	5 (33 %)	5 (33 %)
normal : 15 cc/mn/mnHg		
Pression Art. Pulmonaire :		
S/D Repos	32/13	29/12
Effort	39	
Index cardiaque mm Hg :		
l/mn./m ²	3,6	3,7

N°4 - Observation de SHRIRE (in OPIE)

(publiée en 1955)

- Homme de race noire âgé de cinquante ans.

- Il fut admis à l'Hôpital en Mai 1952

Depuis 15 ans ce malade présentait une toux chronique avec expectoration muqueuse abondante. Huit ans avant son admission le premier symptôme évoquant la sclérodermie apparaissait, sous la forme d'un syndrome de Raynaud aux doigts et aux orteils. En même temps se développaient des ulcérations et des calcifications des doigts avec pigmentation de la peau. La dyspnée contemporaine de l'effort ne s'accompagnait pas de paroxysmes nocturnes; la sclérose de la peau ne datait que d'un an; elle consistait en une sclérodactylie typique.

- L'examen révélait peu de signes pulmonaires; l'amplitude thoracique était faible, avec des râles crépitants à l'auscultation. Des examens répétés des crachats étaient négatifs. Le tableau était celui d'une insuffisance cardiaque à prépondérance droite avec un oedème s'étendant aux jambes, aux bras, au tronc et à la face.

- La radiographie thoracique montrait une cardiomégalie avec des signes d'hypertension pulmonaire: artère pulmonaire saillante avec élargissement des branches. L'aspect nodulaire diffus des deux champs pulmonaires respectant les deux sommets suggérait une sclérose pulmonaire dense.

- L'ECG objectivait des signes d'hypertrophie ventriculaire droite.
- La biopsie cutanée confirmait la sclérodermie.
- Le cathétérisme cardiaque mettait en évidence une élévation anormale de la pression artérielle pulmonaire : 47 mmHg.

L'état du malade empira et il mourut d'un iléus paralytique en Juillet 1952.

A l'autopsie : les deux poumons étaient reliés à la paroi thoracique par des adhérences fibreuses serrées qui oblitéraient les cavités pleurales. Le poumon droit pesait 655 gr. (poids normal : 550 gr.) Le gauche 640 gr. (poids normal 450 gr.)

Tous les deux étaient durs et blanchâtres, mais non œdémateux. A la coupe ces traits étaient attribués à une fibrose sévère, envahissant en apparence les septa alvéolaires. Ces lésions prédominaient aux bases.

Histologiquement : la fibrose pulmonaire était confirmée.

Les artérioles ne présentaient aucune lésion anormale de la média et de l'intima.

N°5 - Observation de CONNER P.K. et BASHOUR F.A.

Université de Dallas, Texas.

(publiée en 1961)

Femme de race noire, âgée de 52 ans.

Depuis 10 ans cette malade avait remarqué une tension progressive de la peau de la face dorsale des doigts et des mains. Depuis 2 ans elle avait de la difficulté à fléchir complètement les doigts et à ouvrir largement la bouche. A la même époque apparaissaient des douleurs et une décoloration des doigts lors de l'exposition au froid.

Depuis 4 mois elle signalait une douleur précordiale, une dyspnée à l'effort, et une sensation d'arrêt alimentaire. Quelquefois la nuit elle était réveillée par des quintes de toux qui ramenaient une expectoration mousseuse avec quelques filets de sang. Elle n'avait pas de dyspnée au repos, pas d'oedème périphérique, pas de température, pas de perte de poids.

- A l'examen on notait un aspect figé de la face.

La peau des avant-bras et des doigts était amincie, fixée aux plans profonds et brillante avec quelques cicatrices punctiformes sur plusieurs doigts.

La langue était normale, l'examen de l'abdomen était négatif.

Il n'y avait pas de cyanose, pas d'oedème périphérique.

- L'auscultation pulmonaire était normale.

- L'auscultation cardiaque révélait un rythme sinusal, un souffle systolique doux sur toute l'aire précordiale, et un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

- La radio thoracique montrait des poumons clairs, une aire cardiaque accrue avec saillie de l'artère pulmonaire.

- L'opacification de l'oesophage le montrait dilaté et atone.

- La biopsie cutanée confirmait la sclérodermie.

- Les examens de laboratoire étaient les suivants :

hémogramme et analyse d'urine normaux

sérologie spécifique positive

recherche des cellules L.E. négative.

urée sanguine et ionogramme normaux

L'E.C.G. décelait une déviation axiale droite avec hypertrophie ventriculaire droite.

Le bilan fonctionnel respiratoire et hemodynamique mettait en évidence une restriction et une obstruction ventilatoire, une hypertension pulmonaire modérée et une baisse du débit cardiaque.

C.V. 1L,6 (50 % de la normale)

V.E.M. 0,5 (sec).

V.E.M. 0,5 s/C.V.44 (normal : 67,8)

Pression Art. pulm. mm Hg

S/D 64/30

M 40

Pression oreillette droite :

M 3

Pression Capillaire pulmonaire

5

Sa O₂ 94%

Débit cardiaque :

1,57 l/mn

Index cardiaque :

0,90 l/mn/M²

N° 6. Observation de CONNER P.K. et BASHOUR F.A.

(Publiée en 1961)

Femme de race noire âgée de 45 ans.

Cette malade était vue pour la première fois en 1957. Elle se plaignait depuis 1 an de douleurs et de raideurs des doigts, des poignets et des chevilles. Elle se plaignait également d'une asthénie profonde, de dysphagie, d'un état fébrile et d'un amaigrissement. Elle était complètement immobilisée par ses maux. La peau des

extrémités et de la face était tendue et atrophique.

A l'entrée :

- Bilan humoral : Anémie hypochrome avec G.B. normaux.
Recherche des cellules L.E. négative.
Sérologie spécifique positive.
- Biopsie cutanée : Compatible avec le diagnostic de
sclérodermie.
- Radio thoracique ; coeur et poumons normaux.
- Opacification de l'oesophage : Ce dernier était dilaté et
atone.

La malade était soumise à un traitement corticoïde et après plusieurs semaines elle était capable de marcher sans aide.

Des examens successifs révélèrent une augmentation progressive de l'intensité du 2° bruit au foyer pulmonaire.

Une radiographie thoracique faite en Mai 1959 montrait pour la première fois une augmentation du volume du coeur. Il n'y avait pas de signes périphériques de défaillance cardiaque.

En Juin 1959, elle eut une hémoptysie sans douleur thoracique sans toux. Sur la radio thoracique les champs pulmonaires étaient clairs. L'E.C.G. montrait une déviation axiale droite avec hypertrophie ventriculaire droite. Les ondes P étaient pointues de type pulmonaire. Le bilan fonctionnel respiratoire montrait une restriction ventilatoire sévère, le cathétérisme confirmait le coeur pulmonaire chronique.

C.V. 1,7 L. (44% de la normale)

V.E.M. 0,5 s 1,2 L.

V.E.M. 0,5 s/C.V. 71 %

Pression Art. pulmonaire / mmHg

S/D 71/31

M 51

Pression oreillette droite :

M 4

Sa O₂ 89 %

Pa CO₂ 46 mm Hg

Débit cardiaque 2,41 L.

Index cardiaque 1,53 L./mn/M²

N° 7 - Observation du Prof. SOULIE.

Clinique médicale de l'hôpital Bronésais- la charité.

(publiée en 1961)

En 1954, Monsieur Raymond M ... âgé de 43 ans, présente des douleurs articulaires frappant les poignets et les doigts. Ces arthralgies évoluent ensuite par poussées à prédominance hivernale, sans signes inflammatoires manifestes, ni troubles vaso-moteurs, pour aboutir à la limitation des mouvements avec modifications d'aspect des extrémités.

Trois ans plus tard, en 1957, apparaît une dyspnée d'effort

avec toux, sans expectoration; la dyspnée s'accroît progressivement et gêne considérablement l'activité du malade dès Octobre 1959. Elle s'accompagne alors d'hépatalgies d'effort. Il n'existe ni dysphagie, ni syndrome de Raynaud.

Monsieur M., est hospitalisé le 20 Février 1960. Il se présente orthopnéique, cyanosé, subfébrile (température à 38°), les membres inférieurs gonflés d'oedème, mais plus frappantes encore sont les modifications du visage et des extrémités.

Aspect général : Le faciès est figé, les lèvres amincies, rétractées, découvrent les dents en permanence, le nez est effilé; au front, la peau cireuse et lisse ne peut être pincée.

Les mains sont déformées avec enraidissement des doigts en demi-flexion; ceux-ci sont atrophiés, cyanotiques, la peau adhère au plan profond.

Un aspect identique est observé aux orteils où siègent en outre de petites ulcérations torpides. Il existe une ébauche d'hippocratisme digital. Le reste du revêtement cutané, notamment la paroi thoracique, est peu modifiée.

Examen pulmonaire : légère diminution de l'ampliation thoracique sans distension, sonorité normale, respirations rudes des deux sommets; des râles bulleux aux deux bases.

Examen du coeur : on palpe le ventricule droit au creux épigastrique; le rythme est régulier, avec tachycardie à 120; il existe un bruit de galop présystolique xyphoïdien; le deuxième bruit pulmonaire est normal, il n'y a pas de souffle.

La tension artérielle est à 10/7.

Enfin on met en évidence des signes périphériques d'insuffisance cardiaque droite : outre les oedèmes, une hépatomégalie sensible, non systolique, avec reflux hépatojugulaire, une oligurie.

L'examen clinique décèle donc une insuffisance cardiaque au cours d'une sclérodermie. Les investigations complémentaires permettent d'affirmer qu'il s'agit d'un coeur pulmonaire chronique sclérodermique.

Examens radiologiques : Les radiographies pulmonaires montrent une atteinte diffuse des deux parenchymes où l'analyse permet de distinguer : sur un fond réticulé, des plages d'opacité floues non homogènes, à prédominance péri-hilaire; des images aréolaires multiples des deux tiers inférieurs des deux champs pulmonaires; une hyperclarté des deux sommets; un pneumothorax partiel, localisé de la base gauche.

Les tomographies précisent les aspects aréolaires faits d'images claires, les unes de grand diamètre, bulleuses à bords minces, les autres petites, à bords plus épais.

L'examen radiologique du coeur met en évidence une augmentation modérée du volume de l'organe, avec convexité de l'arc moyen gauche, saillie antérieure des cavités droites en oblique antérieure, de grosses artères pulmonaires non expansives.

Les radiographies osseuses extériorisent : des modifications des os des mains avec ostéoporose diffuse, microgéodes et pincement articulaires; des calcifications des parties molles du genou gauche.

Une opacification digestive complète a permis de vérifier l'intégrité gastro-intestinale, mais objective une atteinte oesophagienne avec rétrécissement de son tiers inférieur surmonté d'une

dilatation atone du haut oesophage lui donnant un aspect figé.

L'électrocardiogramme montre : rythme sinusal ; axe de P à 60° avec aspect pointu en D2, mais voltage normal; rotation horaire de l'axe QRS qui se situe à $+135^\circ$ dans le plan frontal; axe de T à -15° .

En précordiales : aspect qR de V4R à V1; rS de V2 à V6; négativité de T à droite , soit un aspect typique de surcharge ventriculaire droite.

Le vectocardiogramme (Dr DEGLAUDE) confirme ces données

Les épreuves fonctionnelles respiratoires

(Service du Professeur G.BROUET) donnent les résultats suivants :

V.R.I.	1050	
Vc.	780	
V.R.E.	1080	
CV.	2910	3780 (soit 78% valeur théorique).
V.R.	1250	1350 (soit 92% valeur théorique.)
C.T.	4160	5120 (soit 81% valeur théorique).
C.R.F.	2330	
$\frac{V.R.}{C.T.} \times 100$	42%	
V.E.M.S.	1890	
$\frac{V.E.M.S.}{C.V.} \times 100$	65%	75%
V;Max.	791	1051 (soit 75% valeur théorique).

Ainsi on constate chez ce malade une amputation modérée des valeurs statiques, et des valeurs dynamiques qui sont réduites dans les mêmes proportions.

Si le rapport VR/CT est augmenté, cela ne tient pas à une distension vraie, mais plutôt à une diminution de la capacité totale. Le volume résiduel n'est pas augmenté en valeur absolue. La distribution alvéolaire est cependant médiocre. Elle a parasité l'épreuve de capacité de diffusion en apnée inspiratoire de façon telle, que, en utilisant les calculs habituels, elle est difficilement interprétable. Cependant, même en apportant une correction aux calculs, on n'obtient pas une valeur normale, et la DCO trouvée, reste encore très basse (4 ml CO/mn/mm Hg, contre 25,2 théoriques).

Comme les examens faits sur du sang artériel montraient $SaO_2 = 89\%$ au repos; 84% à l'effort - $PaCO_2 : 32$ mm Hg, on peut conclure qu'il existait chez ce malade, des anomalies sérieuses de la capacité de diffusion, puisque, en dépit d'une hyperventilation alvéolaire, la saturation restait basse au repos, et s'abaissait encore plus à l'effort.

Uncathétérisme droit est pratiqué. Il affirme le diagnostic de coeur pulmonaire chronique en montrant une hypertension artérielle pulmonaire, une pression capillaire pulmonaire normale, et une chute du débit cardiaque :

<u>Pressions (mm Hg)</u>	<u>systolique</u>	<u>diastolique</u>	<u>moyenne</u>
oreillette droite	11	9	10
ventricule droit	50	4 et 9 (proto et télédiast)	
artère pulmonaire	50	30	27
Capillaire pulmonaire			12

Epreuve d'effort

artère pulmonaire	90	38	60
capillaire pulmonaire			9

Index cardiaque : 1,3 au repos ; 2,6 lors de l'épreuve d'effort

Résistances pulmonaires artériolaires : 920 dynes/cm-5/sec
au repos. 970 dynes/cm-5/sec. à l'effort.

L'étude des fonctions rénales les a montrées normales.

Le bilan ophtalmologique vérifie l'intégrité du fond de l'oeil ;
des conjonctives et des voies lacrymales.

L'examen laryngologique reconnaît une atteinte de la corde
vocale gauche, incurvée, et raccourcie, peu mobile avec
parésie des muscles laryngés.

Enfin, les examens biologiques sont les suivants :

Numération globulaire - Formule sanguine : anémie modérée à
3 700 000 ; Hyperleucocytose à 10 000 avec polynucléose à 82%.

Vitesse de sédimentation : 20 mm et 40 mm à la 1^o et 2^o
heure ; calcémie : 150 mg % ; phosphorémie : 34 mg % ; phosphatases
acides : 4 U.P ; alcalines : 1,5 U/B ; électrophorèse des protides :
albumine : 56% ; globuline : alpha 1 : 4 % , alpha 2 : 12 %, beta :
16 %, gamma : 12% ; protides totaux : 68 gr % ; fibrinémie : 3,8 % ;
réaetiveprotéine : négative ; réaction de Waller Rose : faiblement
positive ; recherche répétée de bacille de Koch : négative.

En résumé :

Monsieur M... présente un tableau
typique de coeur pulmonaire chronique avec dyspnée, cyanose, ventricule
droit palpable, galop droit, signes périphériques d'insuffisance
cardiaque droite, surcharge ventriculaire droite électrique et gros
ventricule droit à la radio.

La cause de ce coeur pulmonaire chronique est de toute évidence une sclérodermie comme en témoignent la sclérodactylie, les modifications du visage, et l'atteinte pulmonaire caractéristique. Les épreuves fonctionnelles respiratoires confirment l'importance des troubles respiratoires touchant la diffusion alvéolo-capillaire de l'oxygène.

Le cathétérisme cardiaque précise le degré de l'hypertension artérielle et donne les signes hémodynamiques de l'insuffisance cardiaque, avec élévation des pressions auriculaires droites et ventriculaires droites diastoliques et chute de l'index cardiaque.

Les autres explorations objectives :

- l'atteinte oesophagienne à traduction purement radiologique,
- les modifications ostéo-articulaires des mains et du genou,
- la participation laryngée.

EVOLUTION

Le malade a été mis dès son entrée à un traitement comportant :

Digitaline; dix gouttes par jour de façon continue pendant trois semaines, puis 4 jours par semaine;

Chlorothiazide : trois comprimés, 4 jours par semaine;

Acetazolamide : deux comprimés par jour les 2 jours suivants de la semaine. Pénicilline = 2 millions par / jour;

Tyfomicine : 1,50 g / jour pendant une mois en raison du décalage thermique et d'une isurinfection bronchique possible;

Cortancyl : 50 mg par jour pendant 10 jours puis doses dégressives par paliers de 5 mg jusqu'à la dose d'entretien de 25 mg.

Une évolution favorable s'est esquissée rapidement dominée par :

- Une sensation de mieux être avec euphorie allant de pair avec la régression de la dyspnée;
- Une fonte des oedèmes avec débacle urinaire, régression de l'hépatomégalie et perte du poids (67,700 kg à 60 kg);
- Une disparition du galop; un assouplissement des téguments avec mobilité accrue des mains et des doigts, occlusion possible des lèvres.

Il n'a pas été noté de modifications radiologiques cardiopulmonaire, ni électrocardiographiques.

C'est sur ce gain substantiel que le malade a quitté le service, toujours soumis au traitement tonicardiaque, déplétif et hormonal d'entretien.

	Age	Sexe	Signes cliniques	épreuves fonctionnelles respiratoires										Cap. diff.
				CV	VR	VR CT	V Max	CT	VEMS CV	Sa O2 repos	Sa O2 effort	Pa O2	Pa Co2	
N° 1 ob. Pers.	60	H	Rx = ++ IVD = ++	2,600 82 %	1,350 77 %	34% 77 %	54,400 81 %	3,950 80 %	77 %	85,5%	83,5%	46,6 mm Hg (37,9)	4,3 18 %	
N° 7 ob. Soulié	49	H	Rx = ++ IVD = +	2,910 78 %	1,250 92 %	42% 92 %	79 75 %	4,160 75 %	65 %	89	84	32 mm Hg	très diminué	
N° 3 ob. Austrian et coll.	22	F	Rx = ++ IVD = 0	33 % 33 %	47 % 43 %	33 38	86 % 78 %	37 % 37 %		96 93	79 80	37 mm Hg 38 mm Hg	33 % 33 %	
ob. N° 2 Spain Thomas	65	H	Rx = ++ ECG: axe G	1,750 42 %	0,921 68 %	33% 68 %	81 97 %			91	81			
N° 4 ob. Schrire	50	H	Rx = ++ HVD : +											
N° 5 ob. Conner Bashour	52	F	dermique Rx = 0 HVD = +	1,600 50 %					44 %	94				
N° 6 ob. Conner Bashour	45	F	Rx = 0 HVD +	1,700 44 %					71 %	89			56 %	

Tableau I

données hemodynamiques										
	ODE	VD		AP			M	Cap.	IC	Res.A pul.
		S	D	S	D					
N° 1 ob. Pers.	6/0 (12/0)	70 (110-120)	0 + 6 (0+30)	70-80 (110-120)	20-25 (35-40)	40-42 (60-65)	+ 1/-1 (+ 6/0)	2,13 (4,51)	970	
N° 7 ob. Soulié	11/9	50	4	50 (90)	30 (38)	27 (60)	12 (9)	1,3 (2,5)	910 (970)	
N° 3 ob. Austrian et coll.				32 29	13 12	20 (39) 19		3,60 3,71		
N° 2 ob. Spain Thomas				118	67			5,5		
N° 4 ob. Schrire						47				
N° 5 ob. Conner Bashour	3			64	30	40	5	0,90		
N° 6 ob. Conner Bashour	4			71	31	51	-	1,53		

Tableau Ibis

ETUDE ANATOMIQUE

Les lésions sclérodermiques du poumon intéressent le parenchyme pulmonaire, la plèvre et le lit vasculaire.

1°) - Les lésions pulmonaires

Elles constituent les lésions de base. Sur ce point le rapport de GETZOWA (1945) est certainement le plus détaillé. Il décrit deux types de lésions.

- Le premier type est désigné sous le terme de "sclérose pulmonaire compacte". Il consiste en une fibrose pariétale alvéolaire diffuse. De nombreux alvéoles et capillaires sont noyés dans des zones de tissu compact, et ont perdu toute activité fonctionnelle.

- Le deuxième type est désigné sous le terme de "sclérose pulmonaire kystique". Les kystes de taille variable de quelques millimètres à quelques centimètres, prédominent dans les régions sous-pleurales. Leur genèse a été discutée ;

a) - Pour GETZOWA, au contact de la fibrose les parois alvéolaires subissent une dégénérescence hyaline, puis elles disparaissent, laissant la place à des cavités kystiques.

b) Pour SPAIN et THOMAS, certains de ces kystes ne sont que des bulles d'emphysème développées en amont d'une

obstruction bronchique secondaire à une hyperplasie bronchiolaire ou à la contraction du parenchyme pulmonaire.

c) Pour d'autres HEPPLESTON et CAPLAN, ils résultent d'une ectasie bronchiale.

A ces lésions s'associent souvent des bronchectasies, secondaires à une infection, ou au remplacement de la couche musculo-élastique par du tissu fibreux.

2°) - Les lésions pleurales.

Qu'elles soient fibreuses ou exsudatives, ces lésions sont rares. La fibrose est un processus insidieux qui n'est pas précédé par les symptômes d'une pleurésie aiguë, comme c'est le cas dans d'autres collagénoses. En outre, lors des rares cas d'épanchements pleuraux (3 dans la littérature¹), ces complications ne peuvent être rattachées de façon certaine au processus sclérodermique.

3°) - Les lésions vasculaires.

Elles sont très fréquentes. La paroi des artérioles est épaissie : sclérose de l'adventice - endartérite oblitérante - hypertrophie scléreuse de la média; la lumière est souvent réduite.

Ces lésions sont le plus souvent associées, comme dans les observations 1 et 2. Mais elles peuvent être isolées. OPIE mentionne deux malades qui illustrent bien cette possibilité : chez l'un les lésions sont uniquement pulmonaires (obs. 4); chez l'autre les lésions sont uniquement vasculaires.

ETUDE CLINIQUE

I - Les signes cutanés

Il n'existe pas de relation entre l'intensité de l'atteinte cutanée et celle de l'atteinte pulmonaire. Les lésions cutanées peuvent être discrètes, localisées, ou diffuses, étendues aux membres, à la face et au tronc. Elles débutent par des troubles vaso-moteurs simulant un syndrome de Raynaud. Plus tard le processus scléreux se surajoute aux phénomènes vaso-moteurs, aboutissant à la sclérodactylie : les doigts apparaissent amincis, effilés, figés en demi-flexion, la peau de plus en plus mince colle aux plans profonds ; fragile, elle devient le siège, après le moindre traumatisme, d'ulcération atones. Souvent la sclérodactylie résume toute la maladie. (Obs. 1 et 4) .

Il n'existe pas non plus de relation entre la durée d'évolution des lésions cutanées et la date d'apparition de la pneumopathie. Dans l'observation 4, les signes pulmonaires sont apparus sept ans avant les signes cutanés.

HAYMAN et HUNT (1952) rapportent 7 observations sur 27, chez lesquelles les symptômes pulmonaires ont précédé l'apparition de la maladie cutanée.

II - Les atteintes viscérales associées

L'atteinte pulmonaire s'associe habituellement à d'autres localisations viscérales.

L'atteinte digestive, principalement oesophagienne, est la plus fréquente; elle est retrouvée 4 fois sur 7 (observations 3, 5, 6, 7).

Une cardiopathie sclérodermique gauche concomittante s'observe dans deux cas (observations 1 et 2); elle consiste en un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire avec allongement de PR.

III - Les signes cardio-pulmonaires

A un stade précoce, les signes d'appel de la pneumopathie ne sont pas caractéristiques :

- la dyspnée est d'intensité variable, contemporaine de l'effort au début, elle persiste au repos à un stade plus tardif; elle n'est pas accrue par la position couchée. Elle s'accompagne d'une toux sèche en l'absence d'infection secondaire; la cyanose est dicrète.

- Il n'existe pas de polyglobulie.

- L'examen pulmonaire n'est pas évocateur. Il est habituel de rencontrer une diminution de l'ampliation thoracique, des râles alvéolaires et bronchiques (Observations 2, 3, 4 et 7); mais cet examen peut être strictement négatif (Observations 1 et 5).

- L'auscultation cardiaque ne révèle rien d'anormal à l'exception d'un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

- La perception des battements ventriculaires droits au creux épigastrique est un signe d'hypertrophie ventriculaire droite relativement accessible (Observation 7).

- Au stade de coeur pulmonaire chronique le tableau s'enrichit des signes propres à l'insuffisance ventriculaire droite: Oedèmes périphériques - hepatomégalie - reflux hépato-jugulaire, parfois expansion systolique du foie.

IV - L'électrocardiogramme

Au stade d'hypertension pulmonaire décompensée il met en évidence :

- Un rythme sinusal
- Des signes de surcharge ou d'hypertrophie ventriculaire droite (Observations 1, 2, 3, 5, 7).

Ces stigmates sont quelquefois assortis de signes d'hypertrophie auriculaire droite. Dans l'observation 6, existent sur l'électrocardiogramme, des ondes P pulmonaires.

V - La radiographie thoracique

1° - Le coeur

Quand l'hypertension pulmonaire s'installe, l'aire cardiaque demeure normale en frontale; le siège antéro-inférieur du ventricule

droit, son infériorité pondérale par rapport au ventricule gauche expliquent le retard dans l'expression radiologique de l'hypertrophie ventriculaire droite. Plus tard le cliché thoracique en transverse gauche, révèle la saillie du ventricule droit hypertrophié qui efface l'espace clair rétro-sternal.

L'étude de la circulation pulmonaire est moins facile que dans l'emphysème, car les branches artérielles pulmonaires sont souvent masquées par les lésions fibreuses et leur contour est moins net, en l'absence d'hyperclarté.

Cette étude montre une saillie de la partie haute du 2ème arc - un système artériel pulmonaire modérément dilaté, non expansif en scopie (Observations 1, 4, 5 et 7).

2° - le poumon

La première description radiologique pulmonaire remonte au cas de MURPHY, KRAININ, et GARSON (1941) qui signalent une réticulation des deux champs pulmonaires, prédominant aux bases et surmontée d'une hyperclarté des sommets.

Les descriptions ultérieures de SCHUFORD, SEAMAN, GOLDMAN (1953) et BONARD (1958) sont identiques.

L'image radiologique réalise tout d'abord sur une trame accentuée avec quelques stries plus ou moins claires un fin reticulum à mailles irrégulières ponctuées parfois de petits nodules aux points de jonction. Ces lésions prédominent aux bases. Par la suite peuvent apparaître des foyers de condensation qui ne sont pas homogènes, mais d'aspect spongieux. Au sein de l'opacité se découpent de petits alvéoles clairs. Dans certains cas les lésions aboutissent à la formation de pseudo-kystes donnant au poumon un aspect en "nid d'abeilles". Il n'existe pas d'adénopathie hilare.

Les observations 1, 2, 3, 4 et 7 rapportées dans ce travail, soit 5 cas sur 7, font état d'images pulmonaires comparables à cette description.

Ces images radiologiques ne sont pas caractéristiques; elles peuvent s'observer notamment dans d'autres collagénoses, principalement dans le lupus erythémateux disséminé, dans certaines réticuloses, dans la sarcoïdose et dans la fibrose pulmonaire interstitielle idiopathique ou syndrome de Hamman-Rich.

L'examen radiologique pulmonaire devrait apporter un appoint précieux au diagnostic. En principe il révèle la fibrose. En fait dans quelques observations de sclérodermie pulmonaire l'image radiologique pulmonaire peut rester apparemment normale. Deux observations sur les 7 que nous rapportons entrent dans cette catégorie; les observations 5 et 6 dans lesquelles la sclérodermie pulmonaire peut être affirmée, malgré une radiographie normale, sur la découverte d'une hypertension pulmonaire pré-capillaire dans le premier cas, et sur l'existence d'un trouble de la diffusion dans le deuxième cas. En effet une fibrose diffuse sans apport métallique et sans emphysème associé peut être dense, capable par conséquent de troubler la diffusion alvéolo-capillaire et la circulation pulmonaire sans avoir d'expression radiologique évidente. "Le tissu fibreux normal ne renfermant que des éléments de faible poids atomique ne donne pas d'images radiologiques caractéristiques" (POLICARD).

CATTERAL et ROWELL insistent sur le fait que chez 16 patients ayant une sclérodermie pulmonaire évidente affirmée par l'altération de la capacité de diffusion: ont un cliché thoracique normal, 3 ont des images localisées non évocatrices, et 5 seulement ont des lésions diffuses des deux champs pulmonaires.

MILLER et Coll. chez 22 patients atteints de lésions identiques, relèvent 8 cas avec des images pulmonaires normales.

VI - L'évolution

Le pronostic du coeur pulmonaire chronique sclérodermique est sombre. Le traitement médical à base de corticoides est peu efficace.

AUSTRIAN et Coll. qui étudient la fonction respiratoire et l'hémodynamique cardiaque chez leurs malades avant et après 18 mois de traitement, n'observent aucune amélioration.

Pour SOULIE l'évolution clinique du coeur pulmonaire chronique sclérodermique est plus rapide que celle de la plupart des autres coeurs pulmonaires chroniques secondaires à une fibrose pulmonaire. Une atteinte viscérale concomittante risque souvent d'aggraver l'évolution.

L'exitus survient dans un tableau d'insuffisance ventriculaire droite résistant au traitement digitalique et diurétique, c'est le cas de l'observation 2.

ETUDE DE LA FONCTION RESPIRATOIRE

Les données spirométriques des patients atteints de sclérodermie pulmonaire sont caractérisées par :

- l'absence de syndrome obstructif majeur.
- la présence d'une restriction ventilatoire d'importance variable.

I - Les données spirométriques.

A/ - Absence d'obstruction ventilatoire

- 3 Observations sur 7 qui font l'objet de ce travail comportent une mesure du rapport VEMS/CV. Dans les trois cas : observations 1, 6 et 7, ce rapport est sensiblement normal : 77% - 71% - 65% .

- La ventilation maximale mesurée seulement dans les observations 1, 2, 3 et 7 est à peine diminuée. Elle est respectivement de 81% , 75%, 78%, 97% de sa valeur théorique. Dans les observations 1 et 3 la ventilation maximale normale alors que la capacité vitale est basse 42% et 33%, fait la preuve des possibilités d'hyperventilation de ces patients sous l'influence du stimulus hypoxémique.

- Le rapport VR/CT est normal ou très légèrement augmenté dans les observations 1, 2, 3 et 7. Il est respectivement de 34%, 33%, 33%, 42%. Il n'atteint jamais les chiffres élevés observés dans l'emphysème; dans une seule observation (obs. 5) il existe une baisse du rapport VEMS/CV à 44%. Cette diminution est liée, semble-t-il, à une extension bronchique du processus sclérodermique.

- Le temps de mixique , c'est à dire le temps nécessaire à l'homogénéisation de l'air inspiré et de l'air résiduel fonctionnel, est réalisé seulement dans l'observation 1. Sa valeur 57% fait preuve d'une ventilation alvéolaire relativement homogène.

Ces résultats sont confirmés par les données de la littérature. Pour CATTERAL et ROWELL, 13 patients sur 16 ont un rapport VEMS/CV supérieur à 70%. Cinq d'entre eux sont capables d'expirer plus de 90% de leur capacité vitale en une seconde. Dans 3 cas seulement le volume résiduel occupe un volume supérieur à 45% de la capacité pulmonaire totale.

MILLER, FOWLER, HELMOLZ rapportent des chiffres identiques. Chez leurs 22 patients le rapport VEMS/CV est habituellement au-dessus de la limite inférieure de la normale. Il n'est réduit que chez 2 malades atteints également d'emphysème.

B/ - La restriction ventilatoire.

Parfois cette restriction ventilatoire est minime, tel est le cas des observations 1 et 7.

Dans ces deux observations :

- la capacité totale atteint respectivement 80 % et 75 % de sa valeur théorique avec une baisse parallèle des différents paramètres spirométriques.

- la capacité vitale : 82 % et 70 % de sa valeur théorique

- le volume résiduel : 77 % et 92 % de sa valeur théorique.

Plus souvent la restriction ventilatoire est importante. Dans l'observation 3 : la capacité totale s'effondre à 37 % et 32 % de sa valeur théorique lors de deux examens successifs. Dans les observations 2, 3, 5 et 6, la capacité vitale atteint respectivement 42 %, 33 %, 50 % et 44 % de sa valeur théorique.

Les données de la littérature confirment ces divergences. Sur 16 patients de CATTERAL et ROWELL, 9 ont une capacité vitale proche de la normale, sans signes évidents d'un processus restrictif et 7 ont une capacité vitale et une capacité totale diminuées. Chez ces 7 derniers patients, sauf 2, les troubles remontent à 25, 20, 19, 17 et 10 ans. Pour ces auteurs la restriction des volumes pulmonaires est liée à l'ancienneté de l'évolution des troubles. (Tableau n°2).

ADHIKARI et Coll. trouvent chez les sujets atteints de sclérodermie, des capacités vitales plus basses ($67\% \pm 24,5$) que celles du groupe de référence constitué par des sujets sains. ($104\% \pm 24,5$); avec seulement un sujet normal dans le groupe des malades. Le volume résiduel est peu modifié. Chez leurs patients ces auteurs étudient la compliance qui évalue les résistances élastiques pulmonaires (la compliance s'exprime en litres de gaz ventilés pour une variation de pression de 1 cm d'eau). Ils remarquent qu'elle est nettement plus basse ($0,062$ litre par cm d'eau $\pm 0,024$) que chez les sujets normaux ($0,114$ litre par

cm d'eau + 0,046).

Ces troubles traduisent l'altération de la mécanique ventilatoire.

MILLER, FOWLER et HELMHOLZ, dans une étude portant sur 22 patients, font état de résultats analogues : la capacité vitale peut être réduite jusqu'à 45%. Cette amputation résulte plus d'une diminution de la capacité inspiratoire que d'une réduction de la réserve expiratoire. Le volume résiduel et la capacité résiduelle fonctionnelle sont normaux (Tableau n° 3).

A l'opposé, SALOMON et Coll. relatent dans leur exposé fondé sur 3 cas que la capacité totale est supérieure à la normale.

La restriction ventilatoire est imputée à différents facteurs :

- altération de la peau et des muscles du thorax gênant le jeu du soufflet thoraco-pulmonaire ;
- altération du diaphragme ;
- rétraction fibreuse de la plèvre gênant l'expansion pulmonaire.
- fibrose pulmonaire diffuse.

Dans les observations qui font l'objet de ce travail, il n'existe jamais de sclérodermie thoracique. Par conséquent seule la fibrose pulmonaire semble responsable du trouble ventilatoire.

II - Etude de la diffusion alvéolo-capillaire

Cette étude apporte une contribution importante au diagnostic.

- la diffusion est un phénomène purement physique; elle dépend évidemment de la membrane, c'est à dire :
 - de l'épaisseur des couches traversées : paroi alvéolaire, liquide interstitiel, paroi capillaire, plasma (lorsque le gaz se combine à l'hémoglobine, il faut ajouter la capsule globulaire et le liquide intra-cellulaire).
 - de la perméabilité des tissus.

Elle dépend également d'autres facteurs :

- le gradient de pression de part et d'autre de la membrane qui influence surtout la vitesse de diffusion;
- du temps de passage du sang dans les capillaires pulmonaires, normalement 0,75 sec. dont le raccourcissement tend à l'abaisser;
- la diffusibilité des gaz.

Enfin la capacité de diffusion étant mesurée pour l'ensemble des poumons, est proportionnelle à la surface de diffusion.

Chaque fois qu'elle a été mesurée, la capacité de diffusion s'est révélée notablement abaissée. Dans l'observation 1, elle ne dépasse pas 18% de sa valeur théorique.

Dans l'observation 7, la concentration finale du CO après apnée permet de conclure à une anomalie importante de la diffusion.

Dans l'observation 3, mesurée à deux reprises, avant et après traitement corticoïde, elle est trouvée voisine de 33%.

Dans l'observation 6, la diffusion est altérée mais est plus douteuse du fait d'un état anémique.

Les troubles de la diffusion sont retrouvés par de nombreux auteurs.

CATTERAL et ROWELL, sur un ensemble de 16 malades, soulignent qu'elle est inférieure à 50% de la normale chez 8 patients et chez 6 autres, elle est comprise entre 50 et 70% (2 malades n'ont pu subir l'épreuve de cet examen du fait de la gravité de leur état.)

Ils remarquent une relation entre l'importance du trouble et la longueur de la maladie. Tous les patients dont l'histoire remonte à plus de dix ans, sauf un, ont une capacité de diffusion inférieure à 50%.

La baisse de la capacité de diffusion constitue chez 8 patients dont les radiographies thoraciques sont normales, le seul signe objectif de l'atteinte pulmonaire. D'autre part, pour ces auteurs, le degré de dyspnée correspond à l'intensité du trouble de diffusion : 4 patients non essoufflés ont une capacité de diffusion qui n'est que discrètement abaissée.

ADHIKARI et Coll. insistent également sur l'importance des troubles de la diffusion alvéolo-capillaire. Douze patients sur 13 ont une diffusion abaissée alors que six d'entre eux seulement présentent des modifications radiologiques. Ces auteurs étudient les facteurs qui influencent la capacité de diffusion du poumon : la capacité de diffusion de la membrane et le volume de sang capillaire. Les résultats sont confrontés avec ceux de 12 autres sujets, indemnes de toute lésion cutanée et pulmonaire.

La capacité de diffusion du poumon est particulièrement basse chez les malades atteints de sclérodermie pulmonaire : 11,5 cc $\cdot$ mm Hg/mn + 3,9 alors que celle des sujets normaux est de : 18,37 mm Hg/mn.

Dans le premier groupe, un seul patient a une capacité de diffusion normale, bien que la capacité vitale et la compliance soient altérées.

La capacité de diffusion de la membrane est encore beaucoup plus touchée : 17, 06 cc/mmHg/mn chez les sujets malades, et 28, 08 cc/mm Hg/mn chez les sujets normaux.

Le volume capillaire pulmonaire des malades est de 60, 02 cc + 30, 9 , c'est à dire inférieur à celui du groupe normal: 92, 4 cc + 38, 6 . Il y a des variations considérables individuelles, mais il y a une différence significative entre les deux moyennes.

Pour ces auteurs la capacité de diffusion du poumon suffit pour distinguer les sujets malades et normaux, aussi efficacement que le calcul de la capacité de diffusion de la membrane.

Deux facteurs rendent compte de cette chute de la capacité de diffusion :

- la fibrose des parois alvéolaires. Pour AUSTRIAN et Coll. c'est la lésion dominante. Ils intègrent la sclérodermie dans le groupe des affections s'accompagnant de "bloc alvéolo-capillaire";

- la réduction de la surface d'échanges qui joue, semble-t-il, un rôle non négligeable dans le poumon sclérodermique.

III - Etude des gaz et du sang.

Les troubles de la diffusion entraînent à échéance variable une désaturation oxyhémoglobinée du sang artériel qui s'exagère pendant l'effort et disparaît sous oxygène. L'hypoxémie peut faire défaut ou se manifester de façon très discrète, parfois uniquement

au cours de l'effort, au stade initial de l'affection. En effet au cours de l'effort la vitesse de circulation accrue, raccourcit le temps de passage du sang dans les capillaires, et permet au trouble de diffusion de se manifester.

Dans l'observation 1, la désaturation oxyhémoglobinée est franche au repos 85,5%, et diminue encore à l'effort 83,5%.

Il en est de même dans l'observation 7, : 89% au repos et 84% à l'effort; et dans l'observation 2 : 91% au repos; 81% à l'effort.

Par contre dans l'observation 3, la saturation en oxygène du sang artériel artériel est normale au repos, le trouble n'apparaît qu'au cours de l'effort : 96% au repos, 79% à l'effort.

Dans ces trois cas, l'hypoxémie est discrète ou franche, mais elle n'atteint pas les chiffres parfois très bas observés dans le cœur pulmonaire chronique emphysémateux.

MILLER et Coll. signalent une désaturation du sang artériel au repos seulement chez trois malades sur 22 mais à l'effort une hypoxémie apparaît chez 12 d'entre eux.

Par contre l'élimination de l'anhydride carbonique, 20 fois plus diffusible que l'oxygène, n'est pas influencée par le trouble de diffusion. Aussi la $PaCO_2$ normale, le demeure pendant l'effort. Elle peut même s'abaisser sous l'influence de l'hyperventilation, cependant que s'ébauche une alcalose respiratoire.

- Dans l'observation 1, la $PaCO_2$ de 46 mm Hg au repos, passe à 37 mm Hg à l'effort.

- Dans l'observation 3 et dans l'observation 7, elle est respectivement de 37 mm Hg et 32 mm Hg au repos; il n'existe pas d'épreuve d'effort.

Certains auteurs (ACAR, CONNER et BASHOUR) suggèrent que dans quelques cas l'hypoxémie est le fait non seulement des troubles de la diffusion, mais de shunts intra-pulmonaires veino-artériels. Ce n'est pas le cas dans l'observation 1, l'inhalation d'oxygène ramène à son niveau normal la saturation du sang artériel au repos et l'y maintient au cours de l'épreuve d'effort. Dans les autres observations l'existence de shunts veino-artériels n'est pas recherchée.

Ainsi la désaturation du sang artériel en oxygène contemporaine de l'effort, associée à une normo ou à une hypocapnie, est un trait caractéristique de la sclérodermie pulmonaire comme de toute fibrose.

	Patient	Sexe	Age	Rx pulm.	CV	$\frac{VEMS}{CV}$	% $\frac{VR}{CT}$	C.D. %
	I	F	57	+	1,42	77	39	38
dyspnée	2	F	45	+	0,6	-	53	-
repos-effort	3	F	39	+	1,84	98	52	21
	4	H	40	-	2,9	89	37	15
	5	H	53	+	2,15	60	45	29
	6	F	49	-	1,3	70	-	-
moyenne			47		1,7	79	45	26
	7	F	48	+	2,54	89	36	43
	8	F	59	-	2,4	81	48	37
dyspnée	9	F	52	-	3,25	62	31	61
à l'effort	10	F	39	+	2,5	80	32	52
	11	F	30	-	3,48	60	33	49
	12	F	53	+	2,34	77	39	68
moyenne			47		2,75	75	36	52
	13	F	47	-	2,64	84	30	57
	14	F	40	-	1,86	97	40	62
pas de dyspnée	15	H	41	+	3,06	95	28	32
	16	F	26	-	3,11	92	29	58
moyenne			39		2,67	92	34	52

TABLEAU n° 2

CATTERAL et ROWELL

groupe	fibrose pulmonaire radiologique	malades		Valeur moyenne. % de la valeur normale.						Hypoxémie	
		nombre	avec dyspnée	CV	VR	CT	CRF	VMax.	VEMS C. V.	repos	effort
1	rien	6	3	66	103	85	113	85	82	0	0
	rien mais Emphysème associé	2	2	75	165	123	174	48	44	1	2
2	atténuée et localisée	2	1	76	106	93	113	81	89	0	0
3	modérée généralisée	2	2	66	51	68	94	100	78	0	2
4	sévère généralisée	10	9	45 (15-63)	72 (29-178)	58 (31-94)	75 (37-139)	78 (43-116)	85 (60-100)	2	8

Tableau N° 3

MILLER - FOWLER et HELMOLZ

HEMODYNAMIQUE CARDIAQUE

Les observations de sclérodermie avec cathétérisme cardiaque sont exceptionnelles et la plupart d'entre elles ne comportent qu'une étude incomplète de la circulation pulmonaire. Ces observations présentées comme des cas de coeur pulmonaire chronique sclérodermique sont donc souvent critiquables.

Dans l'observation 2, SPAIN et THOMAS rapportent le cas d'un homme atteint de poumon sclérodermique et de cardiopathie sclérodermique. Le cathétérisme montre une forte hypertension pulmonaire (118 mm Hg/67 mm Hg) avec augmentation de l'index cardiaque : 5,5 lit. L'existence d'un gros coeur avec troubles électrocardiographiques fait planer un doute sur la réalité d'un coeur pulmonaire chronique ou du moins sur son caractère isolé.

La pression capillaire pulmonaire n'est pas enregistrée.

Dans l'observation 3, AUSTRIAN et Coll. exposent le cas d'une femme de 22 ans. Une étude fonctionnelle respiratoire très complète est réalisée. Le cathétérisme objective une hypertension pulmonaire modérée au repos : PAPM = 20 mm Hg, qui s'élève franchement à l'effort - PAPM = 39 mm Hg, et un index cardiaque normal = 3,60 litres. Mais la pression capillaire n'est pas recueillie.

Dans l'observation 4, SCHRIRE rapporte le cas d'un homme atteint de sclérodermie pulmonaire avec hypertrophie ventriculaire droite radiologique et électrocardiographique. Seule la pression pulmonaire moyenne est enregistrée. = 54 mm Hg.

Dans l'observation 6, CONNER et BASHOUR mentionnent un cas identique chez une femme dont le cathétérisme cardiaque met en évidence une hypertension pulmonaire à 71 mm Hg / 31 mm Hg. La pression capillaire n'est pas enregistrée.

Dans aucun de ces cas l'hypertension pulmonaire ne peut être attribuée sans restriction à la pneumopathie.

En revanche, l'observation de SOULIE (n°7), l'observation de CONNER et BASHOUR (n°5) et une observation personnelle (n°1) apportent des données hémodynamiques complètes.

Dans ces trois cas, l'hypertension pulmonaire est franche au repos :

- PAPM (obs. 1) 40 mm Hg
- " (obs. 5) 51 mm Hg
- " (obs. 7) 27 mm Hg

L'hypertension pulmonaire s'exagère à l'effort :

- obs. 1 = 60 mm Hg
- " 7 = 60 mm Hg

Elle est pré-capillaire :

la pression capillaire est normale au repos.

- obs. 1 = + 1/-1 mm Hg
- " 5 = 5 mm Hg
- " 7 = 12 mm Hg

Elle le demeure à l'effort

- obs. 1 = + 6/0 mm Hg
- " 7 = 9 mm Hg

Les résistances artériolaires pulmonaires sont élevées :

au repos ; obs. 1 = 970 dynes /cm - 5/sec.

" " " = 910 dynes / cm-5/sec.

et restent élevées à l'effort :

970 dynes /cm-5/sec.

L'index cardiaque au repos déterminé chez ces trois patients (obs. 1, 5, 7,) est diminué : 2, 13 litres, 0, 90 litre, 1,30 litre.

Dans les observations 1 et 7 la pression diastolique ventriculaire droite est élevée (+ 6 mm de Hg et 4 mm Hg) témoignant de l'insuffisance ventriculaire droite. Celle-ci explique l'abaissement de l'index cardiaque.

Mécanisme de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Depuis les travaux expérimentaux de VON EULER et LILJESTRAND, confirmés par les études physio-pathologiques chez l'homme, il est classique d'attribuer à l'hypoxémie une action vasoconstrictive pulmonaire responsable de l'hypertension pulmonaire.

Dans l'observation 1, l'inhalation d'oxygène pur améliore la saturation oxyhémoglobinée du sang artériel : air ambiant = 85,5 % ; oxygène pur = 95,5 % ; la pression artérielle pulmonaire moyenne baisse de 40 à 30 mmHg : La correction de l'hypoxémie ne parvient pas à restituer une pression pulmonaire normale.

L'oblitération du lit artériel pulmonaire constitue en définitive l'élément déterminant l'hypertension pulmonaire de la

fibrose sclérodermique. Plusieurs facteurs s'accordent avec cette hypothèse :

- l'élévation importante des résistances artériolaires pulmonaires;
- les résultats de la biopsie pulmonaire qui met en évidence des lésions vasculaires majeures avec épaissement des parois artériolaires et quelquefois oblitération de la lumière centrale.

CONCLUSIONS

Les observations de coeur pulmonaire chronique sclérodermique comportant une étude fonctionnelle respiratoire et hémodynamique complète sont rares. Six observations recueillies dans la littérature, répondant à ces critères et une observation personnelle comportant en outre une biopsie pulmonaire, font l'objet de ce travail. Elles permettent de souligner certains traits propres au coeur pulmonaire chronique sclérodermique.

Au stade de coeur pulmonaire chronique confirmé le problème diagnostique est habituellement facile à résoudre. La scène clinique est celle d'une insuffisance ventriculaire droite; la recherche des manifestations sclérodermiques, l'exploration fonctionnelle pulmonaire et hémodynamique, parfois la biopsie pulmonaire, permettent de rattacher l'insuffisance ventriculaire droite à sa véritable cause.

A un stade plus précoce, le problème diagnostique se pose de façon différente. La sclérodermie cutanée est au premier plan; la difficulté est de mettre en évidence l'atteinte pulmonaire et son éventuel retentissement cardiaque :

- L'examen radiologique devrait apporter un appoint précieux au diagnostic. Dans certaines observations il permet ef-

fectivement de révéler la fibrose sclérodermique dont l'aspect le plus fréquent est celui d'une infiltration réticulo-nodulaire diffuse ou prédominant aux bases. Mais souvent la fibrose sclérodermique échappe à l'investigation radiologique et risque d'être méconnue jusqu'à l'apparition de l'insuffisance ventriculaire droite.

Enfin la sclérodermie pulmonaire se comporte comme les autres variétés de fibrose pulmonaire : il est souvent impossible d'établir un rapport entre l'importance radiologique de la fibrose et son retentissement sur la fonction respiratoire et la circulation pulmonaire.

- Les données spirométriques ne sont pas d'un grand secours : elles traduisent une restriction ventilatoire modérée qui, isolément, n'est pas significative.

- L'étude des gaz du sang artériel est intéressante. L'hypoxémie coexistant avec une normocapnie, se manifestant soit au repos, soit exclusivement au cours de l'effort est un trait caractéristique de la fibrose pulmonaire; mais ces troubles gazométriques font parfois défaut au stade initial des fibroses.

- La mesure de la capacité de diffusion constitue en définitive l'examen le plus fidèle. Les troubles de la diffusion peuvent en effet préexister à l'hypoxémie; ils permettent de déceler précocement les localisations pulmonaires de la sclérodermie et méritent ainsi d'être systématiquement recherchés au cours de toute sclérodermie cutanée.

- Les données hémodynamiques sont déterminantes; elles révèlent une hypertension artérielle pulmonaire pré-capillaire, habituellement franche, majorée par l'effort, hors de proportion

avec le taux de l'hypoxémie. Cette hypertension artérielle pulmonaire paraît essentiellement liée à la restriction du lit vasculaire pulmonaire dont témoignent les résultats de la biopsie pulmonaire; lorsque celle-ci peut être réalisée.

Le Président de la Thèse :

P^r GUICHARD

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 14 Avril 1964

Vu, le Doyen :

J.F. CIER

Le Recteur, Président du

Conseil de l'Université,

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ACAR J. et SAVIER Ch. H. : Le coeur sclérodermique. Coeur et Med. Interne. I, 185-92, 1962.
- ADHIKARI P.K. , BIANCHI F. A. , BOUSHY S.F. , SAKAMOTO A. and LEWIS B.M. : Pulmonary function in scleroderma. Amer. Resp. Dis. 86, 823, 1962.
- AUSTRIAN R. , Mc CLEMENT J.H. , RENZETTI A.D. , DONALD K.W. , RILEY R.L. and CURNAND A. : Clinical and physiologic features of some types of pulmonary diseases with impairment of alveolar-capillary diffusion : Syndrome of "alveolar-capillary block" , Amer. J. Med. II, 667, 1951.
- BALDWIN E. de F. , CURNAND A. and RICHARDS D.W. : A study of thirty-nine cases of pulmonary fibrosis. Medicine 28, 201, 1949.
- BONARD E. C. : Le poumon dans la sclérodermie. Schweiz. Medizinisch. Wochenschrift 88, 373, 1958.
- BOYD J. A. , PATRICK S. I. , and REEVES R.J. : Roentgen changes observed in generalized scleroderma : Report of 63 cases, AMA Arch. Intern. Med. 94, 248, 1954.

- BRUN J. , KALB J.C. et FROMENT A. : Sclérodermie et atteintes pulmonaires pneumoconiotiques. J. Franc. Med. Chir. Thor. 397 - 414, 1962.
- CAPLAN H. : Honeycomb lungs and malignant pulmonary adenomatis scleroderma. Thorax. 14, 89, 1959.
- CATTERALL M. and ROWELL N.R. : Respiratory function in progressive systemic sclerosis. Thorax 18, 10, 1963.
- CHODYN E. and SMIGIELSKI J. : "Scleroderma of the lungs in diffuse progressive scleroderma" (title translated) Polski tygod. lek. , 7, 1560, 1952.
- CHURCH R.E. and ELLIS A.R.P. : Cystic pulmonary fibrosis in generalized scleroderma. Report of two cases. Lancet I, 392, 1950.
- CONNER P.K. , BASHOUR F.A. : Cardiopulmonary changes in scleroderma. A physiologic study. Amer. Heart. J. 61, 494, 1961.
- DOSTROVSKY A. : Progressive scleroderma of the skin with cystic sclerodermal changes of the lungs. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 55, 1, 1947.
- FINLEY : Middlesex Hosp. Rep. p. 29, 1891.

GERNIEZ-RIEUX A. , TAQUET, VOISIN : Manifestations pulmonaires et oesophagiennes au cours d'une sclérodermie avec syndrome de Raynaud. Soc. Path. Thor. Nord. , 22, I; 1960.

GETZOWA S. : Cystic and compact pulmonary sclerosis in progressive scleroderma. Arch. Path. (Chicago) 40, 99; 1945.

HAYMAN L.D., HUNT R.E. : Pulmonary fibrosis in generalized scleroderma, report of case and review of literature. Dis. Chest. 21 , 691, 1952.

HEPPLESTON A.G. : Pathologie of honey-comb lung. Thorax II, 77, 1956.

LEINWAND I. , DURYEE A.W. , and RICHTER M.N. : Scleroderma (based on study of over 150 cases) Ann. Intern. Med. 41, 1003, 1954.

LEWIN G., HELLER J. : Die Sklerodermie (monographie.) A. HIRSCHWALD : Berlin 1895.

LLOYD W.E. , and TONKIN R.D. : Pulmonary fibrosis in generalized scleroderma. Review of the literature and report of four further cases. Thorax 3, 241, 1948.

MATSUI S. Über die Pathologie und Pathogenese von Sclerodermia universalis. Mitt. a. d. med. Fak. d. k. Univ. Tokyo 31, 55, 1924.

- MILLER R. D. , FOWLER W.S. and HELMHOLZ F.H. : Scleroderma of the lungs. Proc. Mayo Clin. 34, 66, 1959.
- MURPHY J.R. , KRAININ P. , and GERSON. M.J. : Scleroderma with pulmonary fibrosis. J. Amer. Med. Ass. 116, 499, 1955.
- OPIE L.H. : Pulmonary manifestations of generalized scleroderma. (progressive systemic sclerosis). Dis of the Chest. 28 , 665 , 1955.
- PARIENTE R. : Localisations pulmonaires et cardiaques de la sclérodermie. 10, 487, 1962.
- PIPER W.N. and HELWIG E.B. : Progressive systemic sclerosis: visceral manifestations in generalized scleroderma. AMA Arch. Derm. 72, 535, 1955.
- RUBIN E.H.: The lung is the mirror of systemic disease. I vol. 244 p.
- SALOMON A. , APPEL B. , DOUGHERTY E.F. , HERSCHFUS J.A., SEGAL M.S. : Scleroderma pulmonary and skin studies before and after treatment with cortisone. Arch. Intern. Med. 95, 103, 1955.
- SHUFORD W.H. , SEAMAN W.B., GOLDMAN A. : Pulmonary manifestations of scleroderma. Arch. Intern. Med. 92, 85, 1953.

SOULIE. P. , ACAR J. , JOLY F. , CARLOTTI J. , BERNARD Ch. ,
 AZERAD N. CASTILLON du PERRON M. : le poumon
 sclerodermique. Ses manifestations cardiaques. Malattie
 cardiovascolari II, 3, 329, 1961.

SPAIN D.M. and THOMAS A.G. : The pulmonary manifestations
 of scleroderma : an anatomic-physiologic correlation :
 Ann. Intern. Med. 32, 152, 1950.

TOURNIAIRE A., BLUM J. , TARTULLIER M. , DEYRIEUX F. :
 Le stade initial du coeur pulmonaire chronique des
 fibroses pulmonaires. Arch. Mal. Coeur. 53, 1367, 1960.

TOURNIAIRE A., TARTULLIER M. , BLUM J. , DEYRIEUX F. ,
 GUYOT R. : Coeur pulmonaire chronique. Expansion
 Scientifique Française. Coll. P. SANTY. (à paraître en
 1964).

TRANQUADA R.E., SIMMONS D.H. and MILLER J.H. : Pulmonary
 fibrosis in scleroderma. Report of a case with pulmonary
 function studies to evaluate corticosteroide and relaxin
 therapy. AMA Arch. Intern. Med. 105 , 607, 1960.

TUFFANELLI D.L. , and WINKELMANN R.K. : Systemic sclero-
 derma : A clinical study of 727 cases . AMA Arch. Derm.
 84, 371, 1961.

TURIAF J. , MARLAND P. , MOREAU L. : Les collagenoses viscerales
 ou supposées telles. Rapport au congrès français de Medecine.

TURIAF . J. : Manifestations respiratoires des collagenoses.
Presse médicale 70, 878, 1962.

VOISIN C. et FOURNIER P. : Les manifestations respiratoires dans
les maladies du collagene. Gazette médicale de France.
12, 1991, 1956.

VON NOTTHAFT A. : Neure Arbeiten und Ansichten uber Sklero-
dermie. Zbl. Allg. Path. Anat. 9, 870, 1898.

WEST J.R. , Mc CLEMENT J. , CARROLL D.G. , BLISS H.A.,
KUSCHNER M., RICHARDS D.W. and Cournand A. ;
Effects of cortisone and ACTH in cases of chronique pul-
monary disease with impairment of alveolar capillary-
diffusion. Am. J. Med. 10, 156, 1951.

WIGLEY J.E.M., EDMUNDS V. and BAILEY C.T. : Pulmonary
fibrosis in scleroderma. Brit. J. Derm. Syph. 61 , 324,
1941.

TABLE DES MATIERES

HISTORIQUE . INTRODUCTION	1
METHODES et SYMBOLES	4
OBSERVATIONS	8
ETUDE ANATOMIQUE	40
ETUDE CLINIQUE	42
ETUDE de la FONCTION RESPIRATOIRE	48
HEMODYNAMIQUE CARDIAQUE	59
CONCLUSIONS	63
BIBLIOGRAPHIE	66

